

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1896

THESE

N°

154

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 13 Février 1896, à 1 heure.

PAR

J. MOUILLÉ

Né le 19 avril 1871, à Lorient (Morbihan)

EX-INTERNE DES HOPITAUX DE NANTES

LAURÉAT DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE NANTES

ESSAI

SUR LA

PATHOGÉNIE DE LA MALADIE BLEUE

Président : M. DEBOVE, *professeur.*

Juges : MM. { GUYON, *agrégé.*
HUTINEL ET ALBARRAN, *agrégés.*

IMPRIMERIE DES THÈSES

DE LA

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

OLLIER-HENRY

11 ET 13, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE

PARIS

1896

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1896

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 13 Février 1896, à 1 heure

PAR

J. MOUILLÉ

Né le 19 avril 1871, à Lorient (Morbihan)

EX-INTERNE DES HOPITAUX DE NANTES

LAURÉAT DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE NANTES

ESSAI

SUR LA

PATHOGÉNIE DE LA MALADIE BLEUE

Président : M. DEBOVE, *professeur.*

Juges : MM. { GUYON, *agrégé.*
HUTINEL ET ALBARRAN, *agrégés.*

IMPRIMERIE DES THÈSES

DE LA

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

OLLIER-HENRY

11 ET 13, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE
PARIS

1896

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen.	M. BROUARDEL
Professeurs.	MM.
Anatomie.	FARABEUF.
Physiologie.	CH. RICHET.
Physique médicale.	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.	N.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD.
Pathologie médicale	{ DIEULAFOY.
Pathologie chirurgicale.	{ DEBOVE.
Anatomie pathologique.	LANNELONGUE.
Histologie	CORNIL.
Opérations et appareils.	MATHIAS DUVAL.
Pharmacologie	TERRIER
Thérapeutique et matière médicale	POUCHET.
Hygiène	LANDOUZY.
Médecine légale	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	BROUARDEL.
Pathologie comparée et expérimentale.	LABOULBENE.
	STRAUS.
	G. SEE.
Clinique médicale	{ POTAIN.
	{ JACCOUD.
	HAYEM.
Clinique des maladies des enfants.	GRANCHER.
Clinique des maladies syphilitiques.	FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.	JOFFROY.
Clinique des maladies nerveuses.	RAYMOND.
	BERGER.
Clinique chirurgicale.	{ DUPLAY.
	{ LE DENTU.
	TILLAX.
Clinique ophtalmologique.	PANAS.
Clinique des voies urinaires.	GUYON.
Clinique d'accouchements.	{ TARNIER.
	{ PINARD.

Professeurs honoraires.

MM. SAPPEY et PAJOT

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	GAUCHER.	MARFAN.	ROGER.
ALBARRAN.	GILBERT.	MARIE.	SEBILEAU.
ANDRE.	GILLES DE LA	MENETRIER.	THI RY
BAR.	TOURETTE.	NELATON	THOINOT.
BONNAIRE.	GLEY.	NETTER.	TUFFIER.
BROCA.	HARTMANN.	POIRIER, ch et des	VARNIER.
CHANTEMESSE	HEIM.	travaux anatomique	WALTHER.
CHARRIN.	LEJARS.	RETTNER.	WEISS.
CHASSEVANT.	LETULLE.	RICARD.	WIDAL
DELBET.			WURTZ.

Secrétaire de la Faculté: M. Ch. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans ses dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES MAÎTRES

MESSIEURS LES PROFESSEURS DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE
DE NANTES

A MONSIEUR LE DOCTEUR HERVOUET

Professeur de Clinique Médicale à l'École de Médecine de Nantes

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE DOCTEUR DEBOVE

Professeur de pathologie interne à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie de Médecine

Médecin de l'hôpital Baujeon

Chevalier de la Légion d'Honneur

PRÉFACE

Dans le cours de nos fonctions d'interne à l'Hôtel-Dieu de Nantes, nous avons eu l'occasion d'observer deux malades atteintes de cyanose congénitale. Cette affection peu commune et encore mal connue dans ses causes, fut étudiée dans ces deux cas avec le plus grand soin. Intéressé nous-mêmes par ce sujet et encouragé par nos maîtres, nous avons voulu l'étudier d'une façon spéciale et rapporter dans notre thèse les résultats de notre travail. Nous n'avons pas osé entreprendre une étude complète de la maladie bleue, le sujet a été tant de fois traité par les maîtres qu'il serait téméraire de chercher à le reprendre. Y apporter des faits nouveaux, émettre quelque idée nouvelle, c'est tout ce que l'on peut se permettre d'oser. Notre travail repose en grande partie sur les travaux de nos maîtres ; s'il n'est pas sans quelque valeur, et s'il peut contribuer à apporter une solution à une question encore obscure, que l'honneur en revienne à ceux qui l'ont inspiré. C'est pourquoi nous adressons à M. le Professeur Hervouet, l'expression de notre reconnaissance

pour les conseils qu'il a bien voulu nous donner et pour les documents qu'il nous a fournis. Son nom reviendra plus d'une fois dans cet ouvrage, car il doit être désormais au nombre de ceux qui, par des vues nouvelles, ont contribué à jeter un jour nouveau sur la nature de la maladie bleue.

Nous adressons ici à M. le Professeur Debove, nos remerciements pour avoir bien voulu nous faire l'honneur de présider à notre thèse et nous nous recommandons à toute sa bienveillance.

INTRODUCTION

Il est d'usage de désigner sous le nom de cyanose ou maladie bleue, une série de symptômes que l'on retrouve toujours associés chez certains malades. Cliniquement la maladie bleue est caractérisée par une coloration spéciale de la peau et des muqueuses, celles-ci sont bleuâtres, violacées et cette teinte asphyxique siège surtout au visage et aux extrémités, par une gêne de la circulation à peu près constante, mais qui s'accroît considérablement au moindre effort, par des palpitations cardiaques et souvent les signes stéthoscopiques divers d'une lésion organique, enfin par des accès où tous les symptômes s'aggravent au point de mettre la vie en danger et d'amener la mort. Ces symptômes débutent à l'âge le plus tendre, souvent à la naissance, parfois à une époque assez avancée de la vie. Les malades sont presque toujours des enfants ou des adolescents d'une constitution chétive, au développement tardif et incomplet, ils arrivent rarement à l'âge adulte et sont emportés par l'aggravation des symptômes ou une maladie intercurrente.

L'observation des malades atteints de cette affection a fait découvrir en outre, d'autres phénomènes qui lui sont

entièrement spéciaux. La température des malades est plus faible que celle des individus normaux, elle diminue au moment des accès. Ils se plaignent sans cesse d'une sensation de froid, et l'abaissement de la température est réel, il va de 1 à 3 degrés centigrades. Le sang présente une anomalie spéciale décrite pour la première fois par M. Krehl de Berlin (1) : le nombre des globules rouges augmente considérablement, et le taux de l'hémoglobine devient plus élevé qu'à l'état normal.

Cet ensemble de symptômes se retrouve dans tous les cas de maladie bleue, il devait conduire les premiers observateurs à croire à une entité morbide spéciale, à une maladie nouvelle. Les lésions anatomiques si variées, décrites dans les nombreuses relations d'autopsies parues jusqu'à ce jour, ont fait naître bien des divergences d'opinions au sujet de cette maladie, tant au sujet de la pathogénie des symptômes, que de sa nature même, et certains auteurs ont même refusé à cet ensemble de symptômes, le nom de maladie, ils en font une classe d'affections congénitales, ayant toutes une même symptomatologie. En effet, sans parler de certaines affections thoraciques, telles l'emphysème et la tuberculose, qui peuvent donner lieu à la cyanose, toutes les affections cardiaques pourraient trouver place dans sa pathogénie. Pour nous, en recherchant dans ce travail la nature de ces affections qui se caractérisent pendant la vie par l'ensemble complet des

(1) KREHL. *Deutsch. Archiv. für Klinische Medic.* 1889.

symptômes énumérés plus haut, nous serons conduits à conclure que si les lésions varient dans leur forme, leur importance et leur siège, elles n'en relèvent pas moins d'un processus initial toujours le même, et constituent bien une maladie dans le sens propre de ce mot.

Nous chercherons dans notre travail à expliquer d'abord les symptômes de cette maladie : En premier lieu, c'est par les lésions anatomiques que nous rechercherons leur mécanisme ; puis l'étude des diverses théories parues à ce sujet nous montrera en quoi elles peuvent être fausses ou insuffisantes. En même temps nous rechercherons l'explication des lésions variées qui président à cet ensemble de symptômes, dans leur nature, leur étiologie, et les faits cliniques. Enfin nous verrons quelles théories plus ou moins hypothétiques on peut émettre à ce sujet.

Voici le plan de notre ouvrage :

Préface.

Introduction.

Chapitre I^{er}. — Énumération des travaux parus jusqu'à ce jour au sujet de la maladie bleue.

Chapitre II. — Étude des lésions et des troubles circulatoires qui en sont la conséquence.

Chapitre III. — Étude des théories auxquelles a donné lieu la cyanose.

Chapitre IV. — Observations.

Chapitre V. — Hypothèses sur la maladie bleue.

Conclusions.

CHAPITRE I^{er}

Énumération rapide des travaux parus jusqu'à ce jour sur la maladie bleue.

Les premiers travaux importants sur la maladie bleue datent du siècle dernier. En 1749 Senac dans son « Traité du cœur » cite une observation de cette maladie bien caractérisée par ses symptômes et dont l'autopsie avait révélé une communication entre les cœurs.

Presque en même temps Morgagni faisait paraître un mémoire où deux nouvelles observations étaient publiées. Dans la première on avait trouvé le trou ovale et l'artère pulmonaire considérablement rétrécis, l'orifice avait la largeur d'une lentille. La seconde observation qui est analogue est empruntée à Vieussens. Déjà des travaux de ces premiers auteurs étaient résultées des conclusions différentes. Pour Sénac la cyanose était causée par le mélange des deux sangs, interprétation qui pouvait paraître la plus naturelle, car le mélange devait être la conséquence immédiate de la communication entre les deux cœurs ; cependant Morgagni dont les observations constatent également des communications sanguines, interprète la

cyanose par la stase veineuse que provoque dans la grande circulation l'obstacle au cours de la circulation pulmonaire.

Après ces auteurs la maladie qui nous occupe paraît à peu près oubliée, car en 1789 nous voyons Chamséru présenter à l'académie de médecine une étude sur une nouvelle maladie qu'il appelle l'Ictère violet et qui n'est que la cyanose.

Au commencement de ce siècle les observations abondent et les théories varient. Celle qui semble prévaloir est le mélange des deux sangs soutenue par Maillot (mémoire à la société des sciences de Strasbourg 1807). Dans trois cas cet auteur trouve communication entre les deux cœurs.

En 1809 Corvisart (Essai sur les maladies et lésions organiques du cœur) soutient le mélange des deux sangs. Mais en 1811 dans une seconde édition il n'est plus aussi affirmatif et il cite des cas entièrement contraires à la première théorie.

Les travaux les plus importants qui ont paru à l'appui du mélange des deux sangs sont ceux de Gintrac. D'abord dans sa thèse soutenue en 1814 puis dans un travail paru en 1824. Il cite de nombreuses observations et soutient la communication entre les deux cœurs comme cause unique de la maladie bleue. Cette théorie est combattue par Ferrus et par Louis.

Le premier dans la première édition du dictionnaire de médecine parue en 1821 n'admet même plus la cya-

nose comme maladie mais comme un ensemble de phénomènes, un syndrome pouvant dépendre de maladies diverses, de plus ces symptômes auraient pour cause le ralentissement de la circulation veineuse. C'est à l'une de ces deux théories que vont se rattacher tous les auteurs qui ont écrit à ce sujet. Les travaux qui vont suivre n'ont fait qu'apporter des arguments en faveur de l'une ou de l'autre.

C'est ainsi que M. Bouillaud soutient la théorie de Gintrac dans le nouveau journal de Médecine et dans son *Traité des maladies du cœur* paru en 1841. Mais quelques années après de nouveaux cas font varier son opinion et il finit par rester dans le doute.

Cruveilhier dans son traité d'anatomie générale attribue les affections cardiaques de la maladie bleue à une endocardite fétale, cette théorie sur la nature même de la maladie bleue est celle qui jusqu'à nos jours a paru jouer le rôle principal et a été le plus généralement admise.

Dans le nouveau dictionnaire de médecine et de chirurgie pratique qui date de 1869, Gintrac fils donne de la cyanose la même définition que son père : « La cyanose est une maladie constituée par l'introduction du sang veineux dans le sang artériel général en vertu de communications ouvertes soit entre les cavités droite et gauche du cœur, soit entre les principaux troncs vasculaires, maladie qui est accompagnée de la coloration bleuâtre, livide, de la peau et des muqueuses, » Dans le même ouvrage M. Ray-

naud établit le mécanisme de la non occlusion des orifices causée par l'augmentation de pression que provoque l'obstacle dû au rétrécissement pulmonaire.

Nous citerons ensuite Alvarenga auteur de travaux importants sur la cyanose ; M. Landouzy qui en 1872, présente à la Société anatomique un cas de communication interventriculaire, et insuffisance mitrale sans cyanose ; Friedreich (*Traité des maladies du cœur*, 1873) qui admet la théorie de Cruveilhier sur l'origine inflammatoire des lésions et l'obstacle à la circulation comme cause de la cyanose ; M. Jaccoud dans son *Traité de pathologie interne*, qui donne la même importance aux deux faits, de l'obstacle à la circulation générale et du mélange des deux sangs ; M. F. Franc, qui soutient la théorie de Louis et Ferrus (Association pour l'avancement des sciences 1878), Roger (communication à l'académie de médecine 1879), Féréol (Société médicale des hôpitaux 1881). J. Simon (*Revue mensuelle des maladies de l'enfance* 1888), Duroziez (*Union médicale*, Paris, 1889) sans compter tous ceux que nous passons pour ne pas allonger indéfiniment cette liste déjà longue.

Parmi les thèses parues sur la cyanose, nous relèverons celle de M. Pize en 1854, Lepage 1858, Guillon 1873, Salmon 1872, Boisel 1877. C'est toujours l'une des deux théories que nous y trouvons énoncée et depuis Gintrac père, Louis, Ferrus et Cruveilhier, aucun travail n'est venu nous montrer la question sous un jour bien nouveau.

Si nous ouvrons les ouvrages classiques modernes, nous trouverons encore les mêmes idées. Ce n'est que dans ces derniers temps que nous verrons apparaître des faits nouveaux et des idées nouvelles.

En première ligne nous, mettrons le Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales dans lequel M. Grancher a traité le sujet de la cyanose de telle manière qu'il n'en resterait rien à en dire si des travaux plus récents ne nous obligeaient à envisager la maladie bleue à des points de vue nouveaux.

M. Grancher fait au sujet de sa nature les mêmes réserves que Ferrus dans la première édition du dictionnaire de médecine où la cyanose est considérée comme un ensemble de symptômes provenant de lésions différentes. Après avoir fait l'historique de cette maladie, M. Grancher ajoute : « Nous acceptons avec les réserves que nous avons faites le mot cyanose pour désigner cette maladie. Dans cette maladie, nous faisons entrer toute une classe d'affections qui ont pour caractère d'être congénitales, de présenter un ensemble de symptômes toujours à peu près identiques à eux-mêmes et dont la constante anatomique repose sur deux ordres de lésions : 1° lésions d'orifices, 2° malformations portant sur les vaisseaux artériels et la cloison. » Il regarde comme secondaire cette seconde catégorie de lésions dans la production de la cyanose. Celle-ci est due pour lui à la stase sanguine dans le système veineux général ; l'obstacle à l'hématose n'est pas considéré comme cause suffisante. Le

mélange des deux sangs qui est mis au second plan dans la pathogénie du symptôme cyanose est considéré au contraire comme la cause principale des troubles de la nutrition générale et de l'abaissement de température dont souffrent ces malades et de l'infantilisme qui accompagne toujours la maladie bleue. Au point de vue de la pathogénie, c'est à l'opinion de Cruveilhier que se range l'auteur dont nous parlons : la sténose de l'artère pulmonaire serait primitive et due à une endocardite valvulaire semblable à celle de l'adulte. L'étiologie de cette maladie serait une infection de nature inconnue ou une diathèse. M. Grancher cite : le sexe masculin, le rachitisme, le rhumatisme ou l'arthritisme.

Après cet ouvrage si nous ouvrons le traité clinique des maladies de l'enfance de Cadet de Gassicourt (1893), nous trouvons chez cet auteur à l'article retrécissement pulmonaire, les idées de M. Grancher. C. de Gassicourt pense que cette anomalie, la plus fréquente de toutes, dans la proportion de 60 0/0, est toujours primitive. Sa cause a été attribuée à la somme plus grande de travail fourni par le cœur droit chez le fœtus. Puis entre les deux théories il repousse et réfute celle de Gintrac.

Dans l'ouvrage de M. Constantin Paul ; *Diagnostic et traitement des maladies du cœur* (1883), cet auteur persuadé que la cyanose n'est qu'un ensemble de symptômes, non une maladie, cherche à séparer les diverses lésions et leurs symptômes suivant l'époque de la vie

foétale à laquelle elles ont apparû. Il décrit séparément : 1° la persistance isolée du trou de Botal dans lequel le mélange des deux sangs ne produirait pas de cyanose parce qu'il se ferait également de part et d'autre ; 2° la persistance du canal artériel qui serait cause d'une gêne de la circulation ; enfin, dans une troisième catégorie, il range les affections congénitales du cœur droit. M. Constantin Paul n'admet pas que la cyanose soit due exclusivement au rétrécissement pulmonaire, tout y contribue, d'une part, les obstacles à la circulation, d'autre part la faiblesse de la contraction cardiaque.

Dans les nouveaux éléments de pathologie médicale de MM. Laveran et Tessier, c'est l'opinion de Louis, Ferrus et Grancher qui est admise.

M. Dieulafoy admet la même théorie dans ses ouvrages.

M. Duroziez dans son *Traité clinique des maladies du cœur* paru en 1891 revient au contraire à la théorie de Gintrac, au mélange des deux sangs et apporte à l'appui de cette théorie des arguments que nous aurons à examiner plus loin.

Dans le traité de médecine de MM. Charcot et Bouchard, M. André Petit considère avec M. Grancher les orifices anormaux du cœur comme les moyens que la nature met en œuvre pour maintenir la circulation compromise par la lésion primitive de la valvule pulmonaire ; ce sont des lésions nécessaires et fatales en un mot, des lésions de compensation. Ils se rallient à la théorie générale de

Louis, Ferrus et Grancher, mais ne se prononcent pas entre la stase veineuse générale et l'insuffisance de l'hématose.

Dans le Manuel de médecine publié sous la direction de MM. Debove et Achard, M. H. Vaquez traite cette maladie dans l'article du rétrécissement pulmonaire, lésion qui joue pour lui le principal rôle dans la pathogénie des symptômes. De plus, il admet la cyanose comme une véritable maladie soit de la mère, soit du fœtus, il repousse la théorie de Gintrac, fait la distinction entre l'insuffisance de l'hématose admise par Louis et Cruveilhier et la stase veineuse admise par M. Potin et M. Grancher. Pour M. Vaquez ces deux théories sont insuffisantes mais c'est dans un autre travail (1) qu'il expose une nouvelle théorie de la cyanose où elle est expliquée par une maladie des organes hématopoïétiques ajoutée aux autres lésions.

Citons pour finir le traité des maladies de l'enfance de Despine et Picot où nous revenons à la vieille théorie du mélange des deux sangs.

De nos jours, de très nombreux travaux ont paru sur le sujet qui nous occupe. Depuis quelques années, un grand nombre de communications ont été faites aux diverses sociétés savantes et des observations nouvelles publiées dans les diverses revues. Il nous est impossible de les parcourir toutes, nous nous bornerons à citer celles

(1) Communication de la Société de Biologie, 1892.

qui ont apporté des éléments nouveaux à la discussion :

Le travail de Krehl en Allemagne qui signale le premier l'hyperglobulie dans la cyanose congénitale.

La communication de MM. Charrin et Lenoir à la Société de Biologie (Novembre 1890) où ils signalent un cas d'absence de l'artère pulmonaire.

M. Vaquez cite de nouveaux cas d'hyperglobulie.

M. Lépine publie (*Archives de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique*, juillet 1894) un fait de large communication inter-ventriculaire, avec rétrécissement de l'artère pulmonaire n'ayant donné lieu à aucune cyanose.

M. Jariquiez publie un cas d'endocardite fœtale avec cyanose (*Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1893).

Enfin M. G. Variot, M. Marie et M. Hayem dans diverses communications à la Société médicale des hôpitaux de Paris ont étudié l'hyperglobulie et ses conséquences.

Pour terminer cette énumération très incomplète quoique déjà longue, il nous reste à citer ce qui a été le point de départ de notre travail.

Le 12 avril 1895 la *Gazette médicale de Nantes* publiait le compte rendu d'une séance de la Société chirurgicale des hôpitaux dans laquelle M. le docteur Hervouet professeur de clinique médicale à l'école de Nantes avait exposé des idées entièrement nouvelles sur le sujet qui nous occupe. La lésion principale de la cyanose congénitale ne réside pas seulement dans le cœur, l'état des artères

joue un rôle prépondérant. Elles sont atteintes d'atélectasie, surtout l'artère pulmonaire et cette atélectasie suffit à expliquer tous les symptômes de la cyanose en jouant le même rôle qu'un rétrécissement d'origine inflammatoire.

CHAPITRE II

Étude rapide des lésions et des troubles circulatoires de la cyanose.

Pour suivre le programme que nous nous sommes tracé, nous allons maintenant examiner les lésions de cyanose et les troubles circulatoires qui peuvent en résulter, puis nous étudierons les diverses théories émises pour expliquer la pathogénie de ses symptômes.

Nous avons vu que dans les diverses nécropsies de la maladie bleue, les lésions observées, quoique très variées dans leurs formes, ont toutes pour caractère commun d'être congénitales, de siéger sur le cœur ou sur les vaisseaux et de se ranger en deux catégories principales : des rétrécissements d'un côté, des perforations d'un autre. Quelles que soient les lésions observées c'est dans ces deux ordres de phénomènes qu'il faut les ranger. Il nous reste à dire que dans la grande majorité des cas, les lésions consistent dans le rétrécissement de la valvule pulmonaire et dans l'inocclusion des orifices qui existent dans le cœur du fœtus. On admet généralement, depuis Cruveilhier, que la lésion pulmonaire est primitive qu'elle est d'origine

inflammatoire et s'explique comme chez l'adulte par une endocardite survenue dans le cours de la vie fœtale. L'obstacle apporté à la circulation par les valvules accollées serait cause du passage du sang à travers les orifices qui resteraient béants pour rétablir le cours de la circulation.

De ces lésions résulte un obstacle au cours du sang veineux et souvent le rétablissement du cours du sang au travers des orifices anormaux de la paroi. Ce qui peut résulter du mélange des deux sangs, nous le verrons plus loin, il nous faut maintenant examiner le résultat immédiat de l'obstacle à la circulation veineuse.

Différents cas vont se présenter : Prenons d'abord celui où les orifices auront une largeur assez suffisante pour permettre le libre passage du sang. Dans ce cas, pas d'obstacle au retour du sang veineux, pas de stase veineuse générale, il y a seulement obstacle au cours de la circulation pulmonaire, une partie seulement de la colonne sanguine traverse le poumon, l'autre passe par les orifices. A l'état normal la quantité de sang qui traverse le poumon est continuellement égale à celle qui traverse pendant le même temps le réseau de la grande circulation, si non il y aurait stase veineuse et engorgement d'une partie du système vasculaire. Dans le cas dont nous parlons cette quantité est divisée en deux, une partie seule traverse le poumon, l'autre traverse les orifices de communication, l'hématose diminue avec la quantité du sang hématosé et le mélange qui se fait dans le cœur

gauche contiendra une quantité d'oxygène beaucoup moindre qu'à l'état normal. Est-il possible d'attribuer au mélange des deux sangs, la diminution de l'oxygène contenu dans le sang artériel ? N'est-il pas plus logique de l'attribuer à la diminution de la quantité du sang hématosé et à l'obstacle de la circulation pulmonaire ?

Passons à une seconde catégorie de faits, voyons ce qui doit arriver lorsque les orifices de communication ne suffisent plus à donner passage au sang arrêté par le rétrécissement valvulaire. Nous aurons de même que dans le premier cas : obstacle à la circulation pulmonaire, diminution de la quantité de sang hématosé, mais de plus, stase veineuse générale et engorgement du système veineux.

D'autres fois, dans la maladie bleue, nous ne trouvons plus d'orifice de communication entre les deux cœurs, ni entre le système artériel et le système veineux, soit que l'endocardite fœtale soit survenue assez tard, soit que les arrêts de développement, suivant une autre théorie, ne se soient pas produits. Ces cas qui montrent bien la nullité de l'action du mélange sanguin sur la production des symptômes de la maladie bleue, ne nous donnent plus les mêmes troubles circulatoires que ceux que nous venons d'étudier. Ici la totalité du sang traverse le poumon, tout le sang va s'hématoser et le sang artériel ne sera plus formé que du sang pulmonaire pur. Mais il y aura ici ralentissement considérable de la circulation tout entière :

D'abord, de la circulation pulmonaire, le sang s'hématose parfaitement mais une plus faible quantité sera hématosée en un temps donné et l'hématose sera insuffisante.

Puis de la circulation générale, il y aura stase veineuse passive et dilatation des capillaires périphériques. Cette stase générale est proportionnelle au ralentissement de la circulation pulmonaire. Nous aurons donc dans ce cas à la fois moins de sang hématosé dans un temps donné et plus d'acide carbonique reçu par le sang de la circulation générale qui reste plus longtemps en contact avec les tissus.

Si la diminution de l'hématose est une cause de cyanose, le ralentissement de la circulation générale ne doit pas manquer d'en être une autre aussi importante.

Jusqu'à ces derniers temps aucune autre lésion que les lésions cardiaques congénitales n'avait été regardée comme ayant une grande importance dans la pathogénie de la cyanose. Cependant il est des cas où l'on observe la cyanose sans relever de lésions cardiaques ou valvulaires. Les altérations des organes hématopoïétiques signalées par M. Vaquez nous montrent qu'il y a autre chose que des agents mécaniques à considérer dans la pathogénie de la cyanose. L'arrêt de développement du système artériel, l'hypoplasie actuelle à laquelle M. le Docteur Hervouet attribue un grand rôle dans la pathogénie de la cyanose nous paraît très bien expliquer les cas où manquent les lésions cardiaques. L'hypoplasie du système de

l'artère pulmonaire doit, en effet, jouer le même rôle que l'obstruction de la valvule de l'artère pulmonaire. Il y aura dans les deux cas : diminution de la quantité de sang hématosé, stase veineuse générale et mélange des deux sangs si les orifices existent.

En résumé, les lésions de la cyanose, consistent en lésions valvulaires, perforations, et arrêts de développement du système vasculaire, produits soit par une lésion inflammatoire accidentelle, soit par un état spécial du sujet ou de ses générateurs, elles donnent lieu à des troubles circulatoires qui sont : 1° la diminution de la quantité de sang qui se charge d'oxygène dans le poumon ;

2° La stase chronique dans les veines et les capillaires.

3° Le mélange dans le cœur gauche des deux colonnes sanguines qui s'étaient séparées devant la valvule rétrécie.

Enfin, signalons l'hypertrophie du cœur qui lui permet dans cette affection comme dans bien d'autres de suppléer aux troubles circulatoires.

Avant de chercher à expliquer les symptômes de la maladie bleue, par ces divers troubles de la circulation, nous allons étudier les théories qui ont pour but de nous en donner l'explication, ainsi que l'origine et la cause même de cette maladie.

CHAPITRE III

Examen des diverses théories de la cyanose

I. Théorie du mélange des deux sangs.

Lorsque Sénac décrivit le premier la maladie bleue en 1749, il attribua aux lésions qu'il avait observées et qui consistaient en perforations de la cloison intracardiaque, la production du mélange du sang veineux et du sang artériel et il posa le premier cette théorie du mélange des deux sangs comme cause de la cyanose. Après lui il faut aller, pour la retrouver, jusqu'à Gintrac en 1814. Cet auteur s'attacha dans sa thèse inaugurale puis dans maint travail à soutenir cette théorie et c'est à juste titre qu'elle a gardé son nom. Bien d'autres auteurs l'ont admise depuis : citons Corvisart, Hunter, Bard et Cutillet, Gintrac fils dans le Nouveau Dictionnaire de médecine, M. Duroziez, etc.

Tout d'abord ce qui plaide en faveur de cette théorie c'est sa simplicité. Qu'y a-t-il de plus simple en apparence en présence du mélange du sang veineux et du sang artériel que s'expliquer ainsi et la coloration foncée du mélange et sa moindre oxygénation.

Parmi les arguments qui nous permettront d'écarter cette théorie, les principaux seront les faits cliniques qui contredisent absolument cette explication. Mais examinons d'abord, un point de vue physiologique, ce phénomène du mélange sanguin et voyons quelle peut être sa signification.

Nous avons vu que la disposition anatomique des perforations dépend le plus souvent d'un obstacle au cours de la circulation pulmonaire survenu pendant la vie fœtale. Pour les partisans de la théorie de Gintrac ces perforations sont plutôt dues à un arrêt de développement. Comme ce n'est pas impossible nous ne le discutons pas. Aurons-nous toujours mélange sanguin concordant avec les perforations ? Non, et ceci est admis par tous : Si le cours du sang est absolument libre dans le réseau pulmonaire comme dans le réseau aortique, il y aura un mélange très faible, inconstant, ou, comme le dit un auteur, équivalent de part et d'autre. Dans ce cas, nous n'observons pas la cyanose.

Si, au contraire, en présence de perforation le sang trouve un obstacle dans le rétrécissement de l'orifice pulmonaire, ou dans l'atélectasie de ce vaisseau, la colonne sanguine se divise comme nous l'avons dit plus haut, une partie du sang seule va s'hématiser ; puis dans le cœur gauche se fait alors ce mélange que l'on incrimine comme cause de la cyanose. Est-il plus logique de dire que la moins grande quantité d'oxygène que contient le sang de l'aorte est due au mélange sanguin ; ou bien qu'elle est due à

la faible quantité du sang qui traverse le poumon et qui contribue seule à l'introduction de l'oxygène dans le mélange des deux sangs ? Il est vrai que le canal artériel supplée dans une certaine mesure à l'insuffisance de l'artère pulmonaire mais ce fait est indépendant des premiers et ne contribue dans tous les cas qu'à l'atténuation des symptômes. Mais là n'est pas le point principal de la discussion, division de la colonne sanguine dans le cœur droit et mélange dans le cœur gauche sont des phénomènes parallèles, ce sont les perforations intracardiaques qui jouent le principal rôle dans la théorie de Gintrac. Seules, les perforations n'amènent pas en général la division de la colonne sanguine, cependant dans le cas où le fait existe, peuvent-elles causer la diminution de l'hématose, avec toutes ses conséquences ?

Ici ce sont les faits cliniques qui nous donnent la réponse. Presque tous les auteurs qui se sont occupés de cette question, et même les partisans de Gintrac ont relaté des observations dans lesquelles les faits observés ne concordent plus avec la théorie. Les observations rapportées le plus souvent sont précisément celles de communications anormales entre les deux cœurs, n'ayant provoqué pendant la vie aucun symptôme de cyanose et ayant même complètement passé inaperçues.

Nous ne voudrions chercher à les énumérer ici, rappelons cependant que Corvisart, dans la première édition de son « Essai sur les maladies du cœur en 1809, » soutenait la théorie du mélange et que dans une seconde édition il

déclare que des faits nouveaux ne lui permettent plus de croire qu'il en fût toujours ainsi. Bouillaud dans le *Nouveau journal de médecine* soutient d'abord la théorie de Gintrac puis, éclairé par les faits, prend le parti de l'indécision. — Parmi les observations les plus concluantes, citons celles rapportées par M. Grancher dans le *Nouveau Dictionnaire encyclopédique*, celle de M. Landouzy, Alvarenga, Zehet Mayer, D^r Roger. Enfin tout récemment celle de M. Lépine où l'on trouve une large communication sanguine accompagnée d'un rétrécissement pulmonaire, avec complication de tuberculose pulmonaire, lésions qui n'avaient pas amené la cyanose du malade. Nous ne pouvons pas non plus oublier ici cette célèbre observation de Breschet, où l'artère sous-clavière gauche naissait directement de l'artère pulmonaire et dans laquelle aucune différence dans la coloration, la nutrition et le développement des membres supérieurs n'avaient pu être constatée. De nombreuses, discussions eurent lieu à propos de cette observation, les conclusions qui en résultèrent furent, que le sang veineux présente des propriétés nutritives à peu près égales à celles du sang artériel et que leur coloration diffère assez peu pour ne pas être distinguée dans un cas comme celui-ci.

Dans un autre ordre de faits, la théorie du mélange se trouve encore battue en brèche. Non seulement la cyanose n'accompagne pas toujours les perforations, mais nous avons vu que dans beaucoup de cas, les perforations manquent, et les observations de cyanose sans communication

entre les deux cœurs, sont aussi nombreuses que celles de communication sans cyanose. Il suffit de parcourir les auteurs : Cruveilhier, Bouillaud, M. Grancher, Constantin Paul, Friedreich, Cadet de Gassicourt, etc., pour en réunir un grand nombre.

Ces deux ordres de faits : les communications sanguines entre les deux cœurs même en présence de rétrécissement pulmonaire et ne s'accompagnant pas de cyanose, et au contraire la cyanose existant lorsqu'aucune communication ne peut être relevée, nous permettent d'affirmer que la communication entre les deux cœurs n'est pas la vraie et la seule cause de la cyanose. Pour certains auteurs, pour M. Grancher entre autres, le mélange ne serait pas sans jouer un certain rôle dans la production des troubles de nutrition. Nous croyons pouvoir lui enlever même ce rôle. Dans les faits où les perforations n'existent pas, les troubles nutritifs sont les mêmes, et l'altération du sang nous paraît suffisante à les expliquer.

Ce qui reste en faveur de cette théorie, et ce qui est l'argument principal de ses partisans actuels, c'est qu'il est toujours possible dans la majorité des cas de mettre en première ligne dans la pathogénie de la cyanose, le détournement d'une grande partie du sang du cœur droit par les orifices qui existent dans ces cas, et que l'obstacle à la circulation pulmonaire peut d'autant mieux être mis au second plan, qu'il manque dans certains cas.

La meilleure réfutation de tous les arguments que peuvent nous apporter les partisans de Gintrac, résulte de

l'étude des troubles circulatoires que nous avons fait plus haut : la division de la colonne sanguine ne peut avoir lieu que sous l'action d'une cause mécanique. Pour qu'une quantité notable de sang traverse les orifices, il faut que la pression soit accrue dans le cœur droit par une résistance, un obstacle à sa sortie du cœur. Si aucun obstacle n'existe, la circulation pulmonaire ne sera pas gênée, et quand même il y aurait mélange, ce mélange ne produirait aucune cyanose, pourvu qu'il fût suffisamment oxygéné.

Enfin, si bien des observations semblent montrer l'absence d'obstacle à la circulation pulmonaire, c'est qu'elles ne parlent pas de l'hypoplasie artérielle qui doit être dans la cyanose aussi commune que les autres arrêts de développement et qui tient lieu de l'accollement des valvules pulmonaires.

II. *Théorie de l'obstacle à la circulation veineuse.*

Quelques années après que Sénac eut décrit la première observation de maladie bleüe, un autre observateur, Morhagni, en réunissait deux cas dont un observé par lui, et formulait déjà la théorie de l'obstacle à la circulation veineuse :

Après lui, la confusion règne sur ce sujet, et sa théorie est oubliée jusqu'à ce que Ferrus, dans la première édition du dictionnaire de médecine, dans une remarquable étude sur cette question, vienne contredire la théorie de Gintrac, et apporter de nouveaux arguments à celle

de l'obstacle à la circulation veineuse. Louis à la même époque fait paraître un travail dans le même sens. Après lui, la même opinion se retrouve dans les travaux de Walleix, Friedreich, Niemeyer, Rokitansky, Fereol, M. Potain, M. Grancher, M. Barbier.

Dans cette théorie, un seul fait est considéré comme capital, l'obstacle à la circulation veineuse, obstacle qui, dans la majorité des cas, est constitué par un rétrécissement valvulaire de l'orifice pulmonaire. D'après les idées admises dans cette théorie, l'origine même de la maladie serait une endocardite survenue chez l'enfant à une époque quelconque de la vie fœtale. Cette endocardite, comme nous l'avons vu, siège dans le cœur droit ; sa cause est une infection de nature inconnue. Ses conséquences varient avec l'époque de la gestation à laquelle elle survient. Nous savons en effet, que les communications qui existent entre les deux cœurs chez le fœtus, ne se ferment qu'à des époques très différentes. Celle qui disparaît la première est la communication entre les ventricules, le trou de Botal ne se ferme que beaucoup plus tard, à la naissance, ainsi que le canal artériel. Les conséquences de l'endocardite fœtale, sont comme chez l'adulte des lésions valvulaires, ici la lésion est un rétrécissement de l'artère pulmonaire : l'orifice réduit plus ou moins, peut avoir un calibre des plus étroits et on l'a vu admettre à peine un stylet. Les valvules sont accolées par leurs bords et prennent sous l'action de la poussée sanguine la forme d'un dôme à convexité dirigée vers l'artère. Le cours du

sang par suite de cette disposition, est considérablement gêné ; il se rétablira à travers les orifices intra-cardiaques, soit par l'orifice interventriculaire, soit par le trou de Botal. Dans ces divers cas, le canal artériel sert à suppléer à l'artère pulmonaire.

Mais il peut y avoir d'autres cas où la sténose des valvules pulmonaires ne survient que lentement, et où les orifices pourront avoir disparu avant qu'elle soit suffisamment avancée. Ici la stase veineuse sera au maximum et de deux chose l'une : ou bien l'orifice pulmonaire restera assez large, ou bien la vie sera impossible.

Sur cette question de la pathogénie, cette théorie de Cruveilhier est inattaquable, ou du moins la plus vraisemblable.

D'abord des autopsies ont montré sur les valvules des végétations anciennes, traces d'une ancienne endocardite. Au contraire, la théorie des arrêts de développement que nous pouvons lui opposer, ne s'appuie que sur des hypothèses. Nous y reviendrons plus loin.

Pour ce qui est de la pathogénie des symptômes, l'obstacle à la circulation sanguine, admis comme cause générale a donné naissance à deux théories nouvelles :

La première attribue à la gêne de la circulation pulmonaire la diminution de l'hématose et la cyanose, qui en est la conséquence. La seconde, sans nier complètement le rôle de la moindre absorption de l'oxygène, met en première ligne la stase qui existe dans le système veineux général et le système capillaire, et qui contribue

par la lenteur de la circulation à provoquer une asphyxie lente des tissus, par absence d'oxygène et accumulation d'acide carbonique.

Tous les partisans de la théorie de Louis n'ont pas pris parti pour l'une ou pour l'autre de ces explications, beaucoup ne se sont pas prononcés, d'autres ont admis les deux ordres de phénomènes et le ralentissement total de la circulation.

Au point de vue physiologique, nous allons voir ce qui peut résulter de cet obstacle à la circulation mais il nous sera inutile de nous répéter et nous n'aurons qu'à nous rapporter à l'étude que nous avons fait au chapitre II des lésions de la cyanose.

Nous avons vu que dans les cas où les communications manquent, la stase veineuse est au maximum, la circulation pulmonaire est ralentie en rapport direct avec la grande circulation ; et de l'obstacle pulmonaire résultent à la fois : une moindre quantité de sang artériel formé en un temps donné, et un sang veineux beaucoup plus chargé d'acide carbonique pendant son long trajet dans les veines.

Dans le cas de perforations, malgré la suppléance du canal artériel et des artères bronchiques, il y a diminution considérable du sang hématosé, et stase veineuse variable suivant la dimension des orifices. Dans les deux cas, ces deux faits : stase veineuse et diminution de l'hématose, peuvent être admis parallèlement et pour nous, nous leur attribuerons un rôle égal.

Cliniquement les faits paraissent donner raison aux

deux phénomènes : d'abord la stase veineuse a été constatée maintes et maintes fois ; dans les autopsies, on trouve toujours les organes remplis d'un sang noir, les capillaires dilatés, flexueux, certains organes tels que la rate, le thymus augmentés de volume.

Mais cette stase veineuse n'est pas analogue à celle que produisent les maladies valvulaires de l'adulte. Chez l'adulte, toute stase veineuse d'origine cardiaque produit des œdèmes et non la cyanose ; ici pas d'œdème si ce n'est à la dernière période de la maladie lorsque survient l'asystolie. Chez l'adulte toute stase veineuse ne produit pas la cyanose, ainsi la stase veineuse intense que produit dans le membre inférieur des sujets atteints de varices, le poids de toute la colonne de sang veineux, cause la dilatation, la flexuosité des veines et des veinules, mais le pied ne présente aucun des caractères du pied froid, maigre et violet d'un malade atteint de cyanose chez qui la stase peut être nulle.

La stase des cyaniques qui ne s'accompagne ni d'œdème, ni de varices, ni de gonflements nous paraît due surtout à un état particulier des vaisseaux capillaires et veineux, plutôt qu'à l'obstacle circulatoire.

La stase est chez eux congénitale, puisqu'elle a débuté avec les lésions cardiaques. A-t-elle causé la dilatation des capillaires devenue permanente ? ou cette dilatation est-elle constitutionnelle ? Nous le verrons dans le chapitre suivant.

Pour la diminution de l'hématose dans le poumon

les faits nous prouvent qu'elle est une cause directe de la cyanose, la teinte violacée de tous les asphyxiés le prouve ; de même la cyanose que l'on observe à la dernière période de certains cas de tuberculose pulmonaire ou d'emphysème intense, alors que le malade semble mourir d'une asphyxie lente montrant bien que l'insuffisance de l'hématose a un rôle des plus importants.

Les objections n'ont pas manqué à cette théorie de l'obstacle à la circulation veineuse.

Les partisans de la théorie de Gintrac ont fait les mêmes objections que celles que l'on porte contre leur théorie : Comment se fait-il qu'on trouve des rétrécissements sans cyanose ? et comment trouve-t-on des cyanoses avec intégrité de l'artère ? Des observations paraissent en effet prouver l'existence de ces faits. Une thèse du Docteur Salmon tend à prouver que les lésions pulmonaires sont incapables de produire la cyanose. Un auteur qui fait autorité sur cette question M. C^{lin} Paul cite douze observations où le rétrécissement pulmonaire ne donne pas lieu à la cyanose. Comme réfutation nous répéterons ce qui a été dit, que dans le cas des rétrécissements sans cyanose, on s'est trouvé en présence, ou d'un rétrécissement congénital très faible, compensé par l'hypertrophie du cœur droit, ou d'un rétrécissement survenu après la naissance qui, dans ce cas, doit être faible à moins d'amener la mort. Dans ce cas comme dans l'autre une hypertrophie cardiaque peu intense produit une compensation analogue à celle que l'on observe chez l'adulte et peut empêcher la production de la cyanose.

La seconde objection est beaucoup plus sérieuse : les cas de cyanose avec intégrité de l'artère contredisent absolument la théorie du rétrécissement valvulaire. Ils sont rares, peut-être moins qu'on le pense cependant. Mais là, il nous faut bien rejeter et la sténose pulmonaire et l'endocardite fœtale ; l'origine de la gêne circulatoire doit résider dans une autre cause que les autopsies incomplètes n'ont pas mises en lumière. Aussi comprenons-nous les paroles d'un de nos maîtres les plus autorisés, M. Vaquez, dans le Manuel de médecine. Dans l'étude de la pathogénie du rétrécissement pulmonaire congénital, il place l'origine de cette lésion dans une véritable maladie soit de la mère soit de l'embryon. Puis sur la pathologie des symptômes il s'exprime ainsi : « ce serait un tort de croire que les modifications mécaniques de la circulation cardiaque soient à elles seules capables d'expliquer le symptôme capital de la plupart des lésions congénitales du cœur, c'est-à-dire la cyanose ». Puis après avoir passé en revue les diverses théories il ajoute : « aucune de ces théories ne nous présente actuellement d'explication inattaquable. Il est probable que la pathogénie de la cyanose est complexe, certains éléments n'ont pas été encore examinés, les modifications du sang lui-même nous semblent y jouer un rôle important que les travaux ultérieurs ne pourront que mettre en lumière. »

Ici M. Vaquez s'arrête et n'émet aucune théorie nouvelle, mais si les lecteurs du Manuel de médecine doivent rester dans l'indécision il n'en est pas de même des nôtres,

car M. Vaquez a exposé ailleurs une nouvelle théorie de la cyanose que nous allons maintenant examiner.

Mais avant on nous permettra d'anticiper et de faire une simple remarque : parmi les éléments qui n'ont pas encore été examinés dans la cyanose, les lésions des vaisseaux nous paraissent devoir prendre place et l'hypoplasie artérielle généralisée que nous avons trouvée dans les cas de cyanose nous paraît pouvoir suppléer au rétrécissement pulmonaire. Les cas où celui-ci manque pourront très bien être mis sur le compte de cette lésion. De plus l'hypoplasie pourra même n'être pas générale, il suffit qu'elle porte sur les branches moyennes ou petites de l'artère pulmonaire. Nous y reviendrons dans un chapitre ultérieur.

THÉORIE DE M. VAQUEZ

Dans une communication à la Société de Biologie en mai 1892, M. Vaquez a étudié l'hyperglobulie dans la cyanose et l'altération des organes hématopoiétiques. Il rappelle que l'hyperglobulie existe dans diverses conditions, on l'a observée chez l'homme sain après le repas, elle se produit dans l'action des hautes altitudes, mais ce sont des phénomènes passagers sur lesquels il n'y a pas lieu d'insister; M. Malassez la décrit dans la cyanose des cardiaques; enfin elle est la règle dans la maladie bleue. M. Vaquez rapporte des observations remarquables de cyanose avec hyperglobulie. Pour lui, aucune des explications don-

nées de ce phénomène ne satisfait complètement l'esprit, si ce n'est celle de l'exagération de l'activité des organes hématopoiétiques qui auraient subi une altération spéciale, M. Vaquez est conduit à penser que cette altération doit jouer un grand rôle dans la production de certains phénomènes de la cyanose: « Nous pensons donc qu'il ne faut pas considérer la cyanose chronique comme résultat de causes entièrement mécaniques et que l'on doit dans bon nombre de cas tenir compte de l'altération vitale des organes hématopoiétiques. » A l'appui de ce qu'il avance, M. Vaquez cite comme argument les cyanoses tardives survenant à des époques variables et souvent sans surmenage apparent. La notion de l'hyperglobulie peut seule les expliquer. Nous n'ajouterons rien à ce rapide exposé si ce n'est que nous admettons avec M. Vaquez l'hyperglobulie mais quant à l'altération des organes hématopoiétiques et à leur rôle. C'est dans un chapitre suivant que nous exposerons nos idées à ce sujet.

CHAPITRE IV

Observations

Avant de rechercher ce qu'il y a de juste dans les diverses théories sur la pathogénie de la cyanose et de formuler notre opinion, nous croyons qu'il est bon de rechercher dans les faits cliniques que nous avons pu observer ou qui ont été observés avant nous, la justification de telle ou telle hypothèse.

Et puisque toutes les lésions connues ne suffisent pas à expliquer les symptômes observés, ce sont les lésions nouvelles, celles qui sont passées inaperçues jusqu'ici ou qui ont été laissées dans l'oubli que nous étudierons spécialement au point de vue de leur origine et de leur rôle.

Nous ne sommes pas riches en observation de ce genre, celles que nous trouvons relatées dans les travaux scientifiques les plus récents ne signalent comme lésions nouvelles dans cette maladie que des lésions qui peuvent en être aussi bien l'effet que la cause, telles les altérations des glandes vasculaires sanguines, des organes hématopoiétiques. Celle qui nous paraît la plus importante est l'al-

tération des vaisseaux qui consiste en une diminution du calibre des artères. Cette hypoplasie artérielle nous paraît très fréquente et accompagne toujours cet état d'infantilisme des sujets qui est un des phénomènes constants dans la maladie bleue.

Elle existe également dans d'autres états morbides, dans la chlorose entre autres, mais rien ne nous prouve qu'une même cause étiologique ne préside dans ces divers cas aux mêmes troubles constitutionnels.

Nos observations sont trop peu nombreuses encore pour en tirer des conclusions générales. Mais elles nous permettent néanmoins d'affirmer que dans bien des cas les troubles circulatoires, l'insuffisance de l'hématose et la stase sanguine sont dus simplement à la diminution du calibre des artères, entre autres de l'artère pulmonaire qui joue le même rôle que la sténose des artères pulmonaires. Ce fait n'a pas été encore relaté croyons-nous. Cela tient à ce que l'attention n'a pas été portée sur cette lésion, cela tient aussi à ce que des artères qui sont normales à leur origine peuvent présenter à quelques centimètres plus loin une hypoplasie qui passera inaperçue.

OBSERVATION I

X..., jeune fille de 15 ans, sans profession, entrée le 20 novembre 1893, morte le 16 septembre 1894, à l'Hôtel-Dieu de Nantes.

La première maladie dont nous avons pu suivre la maladie

était une enfant de quinze ans entrée le 20 novembre 1893 dans le service de la clinique interne à l'Hôtel-Dieu de Nantes. Cette enfant, petite, d'un aspect chétif incomplètement développée réalisait avec netteté ce qu'on a décrit sous le nom d'infantilisme, seulement cet infantilisme n'était accompagné d'aucune malformation congénitale apparente.

Ses antécédents héréditaires sont très importants à noter : Son père était syphilitique, il s'est suicidé croit-on en se noyant :

Sa mère, mariée à 32 ans, a fait une fausse couche l'année qui suivit son mariage, elle est morte de tuberculose pulmonaire. Comme antécédents personnels, elle n'a d'autres troubles morbides que ceux qui l'ont fait entrer à l'Hôtel-Dieu. Elle ne présente aucune trace de syphilis héréditaire.

Les phénomènes que nous observons chez elle sont congénitaux. La cyanose avait été remarquée dès son enfance. L'oppression et la coloration bleuâtre des téguments étaient à l'époque de son entrée ce qu'ils avaient toujours été. Du 20 novembre, jour de son entrée, au 16 septembre jour de sa mort nous avons pu suivre cette malade et assister aux progrès de l'affection. A son entrée, nous relevons les symptômes que voici : La partie inférieure de la face est cyanosée, les lèvres, les ailes du nez, le menton sont surtout colorés. Les mains présentent une coloration violacée qui s'étend jusqu'aux poignets. Pas de déformation des extrémités. Les pieds ont également une teinte asphyxique surtout aux orteils. Cette cyanose n'est pas toujours aussi prononcée, certains jours et même certains moments la teinte bleue pâlit. La malade se plaint d'une sensation continuelle de froid, elle n'a pas d'ailleurs d'hypotermie, la température prise matin et soir oscille entre 36,2 et 36,8. Les extrémités sont froides, elle souffre

constamment d'un certain degré d'oppression, cette gêne respiratoire constante mais supportable est considérablement accrue par le plus léger effort.

Cœur. — La pointe du cœur paraît battre dans le cinquième intercostal la zone de matité s'étend un peu plus à droite qu'à l'état normal. Le cœur présente donc un certain degré d'hypertrophie. L'auscultation fait entendre un bruit de souffle systolique non râpeux mais au contraire assez doux, ce souffle augmente après tout exercice pénible. Le maximum d'intensité varie, il s'entend tantôt au niveau de la pointe tantôt au niveau du troisième on ne l'entend plus au-dessus du deuxième.

En outre le premier bruit du cœur est dédoublé, et des deux bruits valvulaires devenus distincts par ce dédoublement, l'un se perçoit nettement l'autre légèrement soufflé.

Appareil respiratoire — Les troubles circulatoires ont retenti sur l'appareil respiratoire. La respiration est pénible, la voix est grêle, entrecoupée par une toux quinteuse sans expectoration. L'auscultation révèle au sommet des deux poumons surtout du poumon droit une respiration très rude qui pourrait faire penser à un début de tuberculose.

Le foie. — Le foie est augmenté de volume, la diurèse est normale, il n'y a pas d'œdèmes. Les fonctions digestives s'exercent bien.

L'examen ophthalmologique pratiqué par M. le Docteur Aubineau Chef de clinique ophthalmologique a permis de constater dans le globe oculaire une disposition des vaisseaux qui, je crois, n'a pas encore été signalée dans cette affection : La pupille a une teinte asphyxique, les vaisseaux veineux et artériels ont le même calibre, calibre au-dessous de la normale pour les veines et un peu au-dessus pour les artères. Le sang

qui circule dans les veines et dans les artères à la même coloration, la couleur des vaisseaux tranche peu sur le fond violacé de la pupille, de plus les vaisseaux de la conjonctive palpébrale inférieure ont une coloration violacée très foncée qui permet de les suivre dans leurs plus fines ramifications. En somme indices d'une circulation très défectueuse. Pas de troubles de la réfraction.

L'examen numérique des globules sanguins pratiqué à cette époque avec l'appareil de Malassez démontra qu'il n'y avait pas d'hyperglobulie exagérée

Pendant les trois premiers mois de son séjour à l'Hôtel-Dieu nous ne signalons aucun accident nouveau ; mais le 22 février 1894 aussitôt après le repas, la malade est prise d'une brusque syncope avec perte de connaissance complète, cyanose très accentuée et générale de la face et dyspnée extrême. Cette crise dure 20 minutes et tout rend dans l'ordre.

Le 1^{er} mars elle se plaint de douleurs dans les jambes et les reins. Les jours suivants apparaissent les boutons ombiliqués de la variole, elle est placée dans un service d'isolement. La variole a suivi chez elle une marche normale, seulement c'est à partir de cette époque (avril 1894) que la maladie bleue a donné lieu à de nouveaux accidents qui ont fini par l'emporter. Nous la retrouvons au mois de mai à l'Hôtel-Dieu dans le même service. A ce moment, voici les changements qui se sont opérés chez elle : Le cœur est hypertrophié. La pointe bat dans le sixième espace intercostal mais sa matité ne dépasse pas le bord droit du sternum. Le souffle a gardé le même caractère auditif, il est doux, mésosystolique, son maximum siège au niveau du cinquième espace intercostal, on ne l'entend plus ni à la pointe, ni au-dessus du deuxième espace intercos-

tal gauche. Le système veineux est dilaté, les jugulaires sont très visibles et on y constate un pouls veineux présystolique. Le foie volumineux dépasse le bord des fausses côtes de deux travers de doigt, et mesure 16 centimètres au niveau de la verticale passant par le mamelon, il n'est pas douloureux à la pression.

Les urines sont albumineuses. La tension artérielle est normale. L'examen numérique des globules sanguins déjà pratiqué il y a quelques mois et qui ne nous avait pas montré d'hyperglobulie est refait à divers intervalles et nous montre une hyperglobulie analogue à celle que Krehl et Vaquez ont notée dans des cas analogues. Au début, nous avions 3.500 000 à 4.500.000 le 28 mai nous trouvons 6.160.000. Le 5 juin 8.570.000. L'hyperglobulie semble donc avoir une marche croissante. L'état de la malade reste à peu près stationnaire jusqu'au mois d'août 1894. Mais à cette époque on put suivre une aggravation progressive. Au commencement de ce mois d'août nous voyons survenir une phlébite dans la jambe droite, puis dans le bras droit avec œdème de ces membres. La phlegmatia commençait à s'améliorer quand un matin nous trouvons la malade avec la face œdématiée; au niveau de la jugulaire droite existait un cordon induré. En même temps on constatait un épanchement dans les deux plèvres: le 16 septembre, quelques instants après la visite, la malade en se levant de son lit tombe foudroyée.

Autopsie. — Faite le 17 septembre 1894 par M. le docteur Perrochaud.

La nécropsie fut faite le lendemain de la mort par M. le docteur Perrochaud, chef de service.

A l'ouverture du thorax, les plèvres contenaient un litre environ de liquide jaune citron, à leur surface on voyait quelques membranes. Les poumons étaient sains mais présentaient à

leur base quelques zones d'atélectasie pulmonaire, leur poids était de 475 gr.

Le péricarde contenait 150 à 250 gr. d'un liquide jaune citrin. Le cœur était globuleux et énorme, son poids atteignait 540 gr. Les cavités auriculaires et ventriculaires étaient remplies de caillots cruoriques. Le ventricule gauche était hypertrophié. Sur la face auriculaire de la mitrale existaient quelques végétations anciennes. Cette valvule était par ailleurs saine et suffisante.

L'oreillette gauche communiquait avec la droite grâce à la persistance du trou de Botal dans lequel on pouvait engager l'extrémité du petit doigt. Le ventricule droit rempli de caillots, était énormément dilaté; sur les valvules sigmoïdes de l'artère pulmonaire on voyait quelques végétations. L'oreillette droite très dilatée contenait de nombreux caillots. L'aorte dont les valvules étaient normales avait un calibre très diminué. Étalée elle mesurait à son origine 3 cent. 1/2. L'aorte thoracique mesurait 2 cent., ce qui correspond à un calibre de 6 à 7 mm. à peine. Le canal artériel était obstrué, coupé en travers il ne laissa pas voir le moindre orifice. L'artère pulmonaire présentait un rétrécissement considérable, les valvules sigmoïdes étaient soudées par leur bord libre formant ainsi une ouverture de 2 mm. de diamètre. Sur ces valvules absolument soudées on ne rencontra aucun vestige qui permette de dire qu'à un moment donné il y eut eu séparation entre elles : C'est une véritable tente dont le sommet est perforé. Les valvules faisaient ainsi hernie dans l'artère et formaient une voûte à convexité supérieure donnant l'aspect du museau de tanche. (Semblable description a été donnée tout récemment au congrès de Lyon pour un cas analogue de rétrécissement de l'ar-

tère pulmonaire). Sur ces valvules existaient quelques végétations, fait très important car il montre la trace d'une endocardite ancienne et l'infundibulum n'existait pas. Tout le système artériel présentait un rétrécissement en proportion avec celui de l'aorte, les artères fémorales comme les autres avaient leur calibre diminué au moins de moitié ; il est regrettable qu'on n'ait point noté celui de l'artère pulmonaire et de ses bronches. Du côté du cerveau on note de l'hyperhémie et de l'œdème. Les reins étaient congestionnés et présentaient de la néphrite interstitielle. Sur la surface du rein gauche se voyaient des traces d'infarctus ancien. Sur les deux reins la capsule se décortiquait péniblement. La rate était petite et dure. Le foie enfin avait l'aspect d'un foie cardiaque fortement hypertrophié. Son poids atteignait 1 kilogr. 180 gr. Ce foie qui n'était pas douloureux à la pression pouvait être considéré comme atteint d'hypertrophie simple, l'examen histologique n'en a pas été fait.

Cette observation nous paraît représenter le type classique de la maladie bleue. Nous y trouvons en effet : le rétrécissement de l'artère pulmonaire, la persistance du trou de Botal, l'hypertrophie du ventricule droit et de plus tous les symptômes de la maladie bleue. Les faits les plus intéressants qu'elle nous présente sont :

1° L'existence de l'hypoplasie artérielle.

2° L'existence et la marche de l'hyperglobulie qui, peu considérable au début, s'est accrue très rapidement avec les progrès de la maladie.

3° L'état du foie hypertrophié, et l'atrophie de la rate.

4° L'état de la rétine qui n'avait croyons-nous jamais été signalé. L'égalité du calibre des veines et des artères, les pre-

nières étant considérablement diminuées de volume semblerait contredire ici l'existence de la stase veineuse. Mais l'engorgement des capillaires et leur coloration violacée montrent bien l'existence de la lenteur de la circulation.

OBSERVATION II

Lucie Ploquin, 19 ans, profession : lingère, entrée le 15 décembre 1894. Morte le 28 décembre à l'Hôtel-Dieu de Nantes.

Cette jeune fille est âgée de 19 ans et exerce la profession de lingère. Sa mère est morte à la suite d'une bronchite chronique à l'âge de 46 ans et son père tousse habituellement.

Elle a eu dit-elle le carreau dans son enfance. Nous n'en retrouvons aucun signe actuel. Son développement s'est fait très lentement, elle n'a marché qu'à 3 ans. Elle croit avoir eu la coqueluche. Du moins on le lui a dit et dans sa famille on fait de sa maladie un reste de coqueluche. D'ailleurs elle a toujours toussé et de tout temps elle a été facilement opprimée par le moindre exercice. Elle ne pouvait courir en jouant avec d'autres enfants. Elle a toujours eu les mains, les pieds et les lèvres, d'une teinte violacée. Ses camarades disaient qu'elle semblait toujours avoir mangé des mures et cette expression donne exactement l'idée de la coloration de ses lèvres et de sa langue. Ses pieds étaient constamment froids, oedématisés. Elle n'a jamais été réglée.

Un mois avant son entrée à l'Hôtel-Dieu, elle a été prise d'oedème, les cuisses ont enflé les premières, puis les jambes et le ventre. Depuis un an elle a eu à deux ou trois reprises, des hémoptysies abondantes, l'oppression est la même dans la position assise et dans la position horizontale.

A son entrée à l'Hôtel-Dieu nous constatons l'œdème des membres inférieurs et de la partie inférieure du tronc. De plus il y a de l'ascite. Le visage est cyânosé, les mains sont violettes, les extrémités sont froides, le pouls est petit. Le cœur difficile à bien ausculter ; ses bruits sont couverts par les râles qui existent dans toute l'étendue des deux poumons. Il est augmenté de volume, la zone de matité dépasse un peu ses limites ordinaires, il y a de l'arythmie. Elle a une oppression constante. L'urine est albumineuse et peu abondante. On lui administre 50 gouttes de digitaline de Mialhe et lui prescrit le régime lacté.

Le lendemain les urines sont aussi rares, on lui donne 1 gr. 50 de théobromine.

Le jour suivant nous voyons la quantité des urines augmenter légèrement, la dyspnée diminue un peu, mais l'œdème ne diminue pas, les mains sont moins violacées mais les bras s'œdématient.

Trois jours après les urines ont beaucoup augmenté de quantité, le pouls est devenu plus fort, les bruits du cœur sont plus distincts. A ce moment comme plus tard, nous ne trouvons aucun signe stéthoscopique, aucun souffle cardiaque.

Les jours suivants l'état reste stationnaire puis la malade s'affaiblit graduellement ; elle meurt le 28 décembre.

Autopsie. — Faite par M. le docteur Hervouet le 29 décembre 1894. L'aspect général du cadavre présente un caractère d'infantilisme très marqué, les mamelles sont peu développées. Le système pileux fait défaut au pubis. L'utérus était minuscule. A l'ouverture du cadavre nous constatons : une ascite considérable. Le foie a subi la dégénérescence graisseuse. Les reins sont congestionnés, les poumons adhérents à

la plèvre pariétale se laissent déchirer plutôt que de se laisser extraire du thorax. Ils sont congestionnés. Les deux sommets remplis de cavernes ont subi une fonte tuberculeuse qui a amené la mort. Les ganglions bronchiques sont très développés. Le cœur est gros. Nous n'y trouvons aucune anomalie dans l'ouverture des vaisseaux, leur situation, ainsi que dans les cavités ; pas de persistance du canal artériel, pas de communication normale entre les ventricules et les oreillettes, pas trace d'endocardite récente ou ancienne, pas de sténose. L'endocarde est absolument sain.

Le cœur présente le même caractère d'infantilisme que le reste du corps de cette jeune fille. Le manque de développement consiste en ce que ses cavités sont restées à l'état infantile : les piliers des valvules d'une gracilité extraordinaire n'étaient que des petits fils d'une finesse rare, les valvules étaient presque transparentes.

La dilatation du cœur portait surtout sur le cœur droit, le ventricule était très grand, ce qui aurait pu produire l'insuffisance de la valvule tricuspide.

Le calibre des gros vaisseaux était en rapport avec le développement incomplet des autres organes, l'aorte et l'artère pulmonaire recevaient à peine le petit doigt, leur minceur devenait remarquable à quelques centimètres de leur origine et leur diamètre était remarquablement étroit.

Ce cas de maladie bleue est très remarquable. C'est bien cependant un cas de cyanose congénitale puis qu'aucun des symptômes ne lui a manqué : cyanose ayant débuté avec la vie, dyspnée paroxystique, infantilisme du sujet, etc.

On pourrait nous objecter que la phtisie à sa dernière période peut diminuer le champ de l'hématose et provoquer une asphyxie lente avec cyanose. On pourrait aussi nous dire que les ganglions bronchiques sont très capables de comprimer l'artère pulmonaire et de jouer le rôle du rétrécissement. Mais ici la cyanose a toujours existé. Il faut bien admettre puisque nous n'y trouvons, ni perforations et communication entre les deux cœurs, ni trace d'endocardite fœtale, ni rétrécissement valvulaire, qu'elle est due à un obstacle causé par la diminution même du calibre de l'artère pulmonaire. La meilleure preuve que nous en puissions donner c'est l'hypertrophie du ventricule droit. L'hypoplasie de l'artère pulmonaire joue ici le même rôle que le rétrécissement de la valvule pulmonaire.

OBSERVATION III

Présentée par M. A. Vaquez à la Société médicale des Hôpitaux le 31 janvier 1875.

Parmi les observations qui nous semblent devoir apporter un jour nouveau à la pathogénie de la cyanose, nous citerons celle de M. A. Vaquez à la Société médicale des hôpitaux : Il

s'agit d'un malade que M. Vaquez a tenu en observation depuis le mois de mai 1892, jusqu'à la mort arrivée en janvier 1895. Cet homme était âgé de 40 ans et atteint depuis de longues années de cyanose, il présentait les crises d'asystolie habituelles à la maladie. Le nombre des globules sanguins recherché à différentes reprises était considérable il a varié de 8 millions et demi à 9 millions. Après chaque crise on assistait à une véritable décharge de globules par la voie rénale. Il y avait hémoglobinurie. L'hyperglobulie semblait donc s'accroître au moment des accès de suffocations. Aucun signe stéthoscopique de lésion cardiaque ne fut relevé pendant la vie.

Autopsie. — A l'autopsie de ce malade on ne trouva aucune lésion cardiaque, ni perforation ni lésion valvulaire. Le foie et la rate étaient considérablement augmentés de volume. M. Vaquez ne nous dit pas s'il existait une altération du système vasculaire et ne parle pas d'hypoplasie artérielle.

Il rappelle l'état du sang à la dernière période de la maladie, l'hyperglobulie était extrême et les globules sanguins considérablement augmentés de volume avaient un diamètre atteignant 8, 11 et 12 mm.

Parmi les nombreuses observations que nous trouvons dans les travaux modernes, la plupart nous montrent surtout le fait de l'hyperglobulie. Les autres portent principalement sur les lésions observées. Nous n'en avons trouvé aucune qui nous signale un état des artères analogue à celui que nous avons constaté dans les deux cas que nous rapportons. Cela tient à l'intérêt très grand que présente le phénomène de l'hyperglobulie qui attire toute l'attention et à ce que l'hyperpopla-

sie artérielle peut très bien n'exister que sur les artères de faible calibre tout en produisant les mêmes symptômes.

Les discussions soulevées à la Société médicale des hôpitaux par l'observation de M. Vaquez, par une observation analogue de M. Vidal, par celles de MM. Marié et Variot sont venues éclairer la question de l'hyperglobulie et dans le chapitre suivant nous n'aurons qu'à nous y rapporter pour y chercher une opinion définitive.

CHAPITRE V

Hypothèse sur la nature de la maladie bleue

Nous avons vu qu'aucune théorie ne nous donnait l'explication complète de la maladie bleue.

La théorie du mélange est inadmissible, celle de l'obstacle à la circulation le serait au contraire parfaitement. Cette théorie, expliquerait très bien l'asphyxie chronique et les divers symptômes de la maladie bleue par le double phénomène d'une hématose insuffisante et de la circulation veineuse ralentie, mais elle a contre elle les cas tels que ceux de nos observations II et III. Dans ces deux cas l'obstacle à la circulation sanguine paraît manquer.

On a dit en ce cas que la cyanose était due à un état du sang caractérisé par l'augmentation du nombre des globules et de leur volume, état du sang causé lui-même par une altération de la fonction hématopoiétique.

Il résulte des discussions soulevées par les communications faites à la Société de médecine des hôpitaux de Paris 1° que l'hyperglobulie est admise par tout le monde : Elle doit exister dans presque tous les cas de cyanose au moins à un moment donné de la maladie lorsque les

symptômes s'aggravent, elle semblerait même (observation de M. Vaquez) s'accroître avec les accès et diminuer ensuite.

2° Que l'altération des organes hématopoiétiques est douteuse : M. Hayem (1) un des hommes les plus compétents sur ce sujet la repousse absolument. L'hypertrophie du foie et de la rate, d'ailleurs inconstante, ne prouve rien. L'état du foie dans la cyanose n'a pas été suffisamment étudié. Une grosse rate coïncide en général avec la diminution des globules. Pourquoi serait-ce le résultat contraire dans ce cas ?

3° Le rôle de l'hyperglobulie dans la production de la cyanose est également douteux. M. Hayem ne l'admet pas. Pour M. P. Marie (2) elle est, dans la cyanose, comme dans le séjour dans les hautes altitudes un phénomène de compensation, l'effet de la diminution de l'hématose. M. Rendu (3) cite trois faits qui semblent montrer que l'hyperglobulie apparaît ou augmente dans les cas d'aggravation des symptômes. Notre observation I le montre d'une façon indubitable, mais la cyanose ayant toujours existé, elle ne dépend pas de l'hyperglobulie.

(1) M. HAYEM, *Société médicale des hôpitaux de Paris*, 24 janvier 1895.

(2) M. P. MARIE, *Société médicale des hôpitaux de Paris*, 24 janvier 1895.

(3) M. RENDU, *Société médicale des hôpitaux de Paris*, 24 janvier 1895.

L'opinion contraire est soutenue par M. Variot (1) qui admet que l'accroissement du nombre des globules et celui du chiffre de l'hémoglobine peuvent donner au sang la coloration noirâtre, car ce n'est pas de l'hémoglobine qui circule dans les vaisseaux, mais de l'hémoglobine réduite qui est ici en quantité surabondante. A notre avis, l'excès d'hémoglobine n'explique pas la cyanose : D'abord la maladie bleue existe sans hyperglobulie, celle-ci n'apparaissant qu'à un moment donné de la maladie. Puis l'augmentation de l'hémoglobine ne donne au sang une coloration foncée que par suite du défaut de l'hématose ; avec une hématose parfaite le sang ne conserverait que plus longtemps sa coloration rouge. C'est donc enfin à l'insuffisance de l'hématose qu'il faut donner le principal rôle.

Les altérations cardiaques considérées comme obstacles au cours du sang manquent dans certains cas. N'y a-t-il donc que lésions cardiaques qui soient cause de troubles circulatoires ?

Voici ce que dit M. le docteur Hervouet dans la *Gazette médicale de Nantes*, du 12 avril 1895. Après avoir communiqué l'observation que nous rapportons plus haut, il ajoute : « Pourquoi dans ce cas très net d'état infantile du cœur ne pas admettre que tout le réseau de l'artère pulmonaire puisse participer à l'arrêt de développement du système circulatoire ? »

(1) M. VARIOT, *Société médicale des hôpitaux de Paris*, 31 janvier 1895.

Pourquoi ne serait-il pas lui aussi insuffisant et ne ne resterait-il pas au dessous de sa tâche ?

On comprend dès lors comment l'hématose imparfaitement réalisée dans les poumons, ne fournit qu'un sang insuffisamment artérialisé, et produit cette coloration bleue des téguments. Nous ne pouvons, il est vrai, prouver que les artérioles pulmonaires soient relativement aussi grâciles que les troncs partant du cœur. Ce diagnostic anatomique est en effet impossible. On n'a jamais fait cette recherche, ne pouvant pratiquement arriver à connaître le calibre du roseau pulmonaire. Cette hypothèse explique pourtant le symptôme cyanose en l'absence de malformation cardiaque.

L'hypoplasie artérielle généralisée produirait la chlorose, limitée à l'artère pulmonaire, elle expliquerait la maladie bleue. »

Ces idées sont aussi les nôtres, et nous pensons que dans la maladie bleue, la cause des principaux symptômes, c'est-à-dire l'insuffisance de l'hématose réside toujours dans un obstacle à la circulation causé, soit par une lésion de l'orifice pulmonaire, soit par l'état de l'artère pulmonaire.

Sur la pathogénie des symptômes, nous ferons les remarques suivantes : la cyanose s'explique bien par la diminution de l'hématose et la lenteur de la circulation. Ce n'est plus de l'hémoglobine qui circule dans les vaisseaux, c'est de l'hémoglobine réduite, et le sang prend la coloration bleuâtre caractéristique de la maladie.

Les accès de dyspnée avec suffocation s'expliquent par l'action réflexe que produit sur le centre bulbaire des mouvements de la respiration, l'accumulation d'acide carbonique dans le sang.

L'hyperglobulie nous paraît un phénomène de compensation dû à l'hyperactivité des organes hématopoiétiques, mais non à une maladie de ces organes.

Les troubles de la nutrition peuvent être expliqués de deux manières : par l'altération du fluide nourricier, le sang, ou par prédisposition morbide causée par les phénomènes primitifs de la maladie bleue.

Sur l'action de l'hypoplasie artérielle bien des objections peuvent nous être faites et nous allons chercher à y répondre ici.

On nous dira que nous n'avons que deux observations et que cela ne suffit pas à étayer une nouvelle théorie ; telle n'est pas non plus notre ambition ; notre théorie n'est qu'une hypothèse qui nous paraît soutenable.

Sur l'existence de l'hypoplasie, on nous objectera que chez l'enfant le diamètre exact des vaisseaux varie d'une façon considérable, qu'il est difficile de se faire une idée exacte des dimensions de l'aorte d'une fille de 15 ans impubère et que l'hypoplasie n'est que la conséquence de l'état infantile du sujet ; enfin qu'il est impossible d'aller rechercher le diamètre des ramifications de l'artère pulmonaire et surtout de le comparer à un diamètre normal.

Nous répondrons que dans les cas que nous citons, les autopsies furent faites par des hommes d'une haute com-

pétence, que l'état des vaisseaux dans l'un et l'autre cas, excita grandement la surprise, tant ils étaient petits et que, pas plus dans ces cas que dans n'importe quelle autopsie de chlorose, l'hypoplasie ne pouvait être mise en doute.

On pourra nous objecter encore, qu'il est des cas où l'hypoplasie manque et qu'alors notre hypothèse n'a pas plus de valeur que les autres. Nous pouvons dire que dans ces cas l'hypoplasie artérielle a été complètement laissée dans l'ombre. Il suffit qu'elle existe en un point du système vasculaire, qu'elle atteigne l'artère pulmonaire pour produire tous les symptômes. Dans ces cas on ne l'a pas recherchée car tout nous porte à croire qu'elle est un fait des plus fréquents.

Enfin on nous objectera que la chlorose est très souvent accompagnée d'hypoplasie artérielle indiscutable et que pourtant cette maladie ne s'accompagne ni de cyanose ni d'hyperglobulie, au contraire ? Eh bien c'est que les conditions du malade atteint de chlorose sont absolument différentes de celui atteint de la cyanose : Dans la chlorose, la circulation est libre, l'hématose parfaite ; l'hypoplasie ne suffit pas à créer un obstacle à la circulation, il n'y a en effet ni stase veineuse ni œdème, la vitesse de la circulation est normale ou accrue. Dans la cyanose il y a obstacle à la circulation, stase veineuse et engorgement sanguin de tous les capillaires périphériques la vitesse de la circulation est diminuée. Ces différences ne peuvent tenir qu'à deux choses : soit au degré d'atélec-

tasie pulmonaire, soit à la force d'impulsion du cœur. Dans la cyanose il est infantile et très faible ou même gêné par des perforations. Ainsi donc nous pouvons non sans raison supposer que l'hypoplasie artérielle joue dans bien des cas le même rôle que les lésions de la valvule pulmonaire.

Au point de vue de la nature même de la maladie bleue, aucune explication définitive n'en peut être donnée aujourd'hui, mais si les discussions récentes n'ont pas apporté la lumière à ce sujet, elles y ont pourtant apporté des idées nouvelles et l'endocardite fœtale de Cruveilhier n'est plus la cause unique, l'affection primitive, dont tous les phénomènes de la cyanose sont les symptômes.

Ce que l'on peut dire de certain sur la nature de cette maladie, avant même de savoir si elle est bien une maladie unique, ou bien un ensemble de symptômes dus à des affections diverses, c'est que, indépendamment des lésions cardiaques, des troubles circulatoires et de l'état du sang, l'organisme se trouve dans un état spécial caractérisé par des troubles de nutrition, un développement incomplet, des arrêts de développement des malformations du squelette, état qui indique d'une façon évidente un processus de dégénérescence.

Cet état peut être interprété de deux manières différentes : 1° une infection endocardique survenue pendant la vie fœtale (théorie de Cruveilhier) cause les troubles de l'hématose et par suite le défaut de la nutrition cause lui-même les arrêts du développement : le rachitisme, etc...

2° Un état morbide des parents antérieurs à la génération produit ici, comme dans les autres maladies originelles, des troubles vitaux chez le produit de la conception : arrêts de développement, malformations cardiaques artérielles et osseuses, troubles de la nutrition dépendant de cette cause. Nous serions donc en présence d'une maladie congénitale.

Pour nous c'est cette seconde théorie seule que nous admettons et nous nous appuyons sur les arguments suivants : 1° les antécédents des malades de cyanose sont presque toujours soit tuberculeux, soit rachitiques, syphilitiques, alcooliques ou dégénérés d'une façon quelconque.

2° Les malades présentent eux-mêmes très souvent des lésions de dégénérescence : pieds bots, doigts soudés, bec de lièvre, etc., et ces lésions, pas plus que les malformations de la cyanose chronique, ne sont dues aux troubles nutritifs provenant de l'état du sang.

3° Enfin, les cas de cyanose sans trace d'endocardite fœtale.

Voici l'hypothèse qui nous paraît la plus vraisemblable dans la marche des phénomènes. Les lésions primitives sont les troubles dans la nutrition et le développement du fœtus. Les lésions du cœur pourraient être mises sur le compte d'arrêt du développement et cet arrêt de développement est l'hypothèse la plus vraisemblable, mais l'endocardite ne peut être niée car les traces de végétation se retrouvent dans de nombreuses autopsies (entre

autres dans notre observation n° 1). L'endocardite étant admise, deux cas se présentent : où elle n'aura pas lieu, où elle se produira. Dans le premier cas nous n'aurons pas en général la cyanose, nous aurons simplement un sujet débile, chlorotique ou scrofuleux. Cependant si l'artère pulmonaire a un diamètre très étroit, la cyanose apparaîtra néanmoins. Dans le second cas ce sera un cas classique de maladie bleue. La cause de cette endocardite doit être l'infection même qui a causé les troubles fœtaux de l'embryon. Elle ne se produit plus tardivement sans doute que parceque l'œuf est plus imperméable aux germes pendant la première partie de la vie fœtale que lorsque le placenta prend une large surface.

La cyanose étant constituée à la suite des troubles circulatoires une hyperglobulie plus ou moins abondantes en sera la conséquence ; à une époque quelconque de la vie, quand le cœur commencera à faiblir, elle s'accroîtra dans des proportions considérables.

L'altération des organes hématopoiétiques ou tout au moins leur augmentation de volume n'a rien de surprenant dans ce cas. Ce sont de nouvelles études micrographiques qui nous donneront la solution de cette question.

Pour terminer ce travail, nous avons voulu rechercher dans quelle classe de maladie originelle nous pourrions ranger cette affection congénitale de la cyanose dont nous ne pouvons encore connaître la nature intime. Par ses troubles de nutrition et malformations on peut la rap-

procher du rachitisme. La syphilis héréditaire infantile peut donner des malformations cardiaques, mais ce sont des arrêts de développement qu'ils produisent, et non une endocardite, puis d'autres symptômes l'accompagnent. Il est une maladie qui présente plusieurs des lésions anatomiques relevées dans la cyanose, maladie également congénitale, dont l'étiologie apparente est la même que celle de la cyanose.

La chlorose en effet présente comme principaux caractères : les vices de nutrition, un état infantile du malade, une hypoplasie artérielle générale, qui manque parfois, mais qui est si fréquente qu'elle semble la règle, enfin la dilatation du cœur droit.

Ces lésions les mêmes que celles de la cyanose sont ici beaucoup plus légères en général.

Un autre point de ressemblance c'est que dans l'enfance l'état serait assez bon et que c'est au moment de l'adolescence qu'apparaissent les phénomènes graves. La chlorose atteint dit-on le sexe féminin, cette règle est loin d'être générale, la cyanose atteint les deux sexes. Ici divergence absolue dans les symptômes qui paraissent au contraire totalement opposés : l'état du sang dans la chlorose : hyperglobulie, la température : hypertermie, fièvre chlorotique ; puis la chlorose guérie, tous les symptômes disparaissent sous l'action de l'âge ou d'un traitement approprié. La cyanose subsiste et s'aggrave. Enfin les deux maladies ont encore un rapport commun : la tuberculose.

Quelle conclusion tirer de ce rapprochement ? La cyanose ne serait-elle pas la chlorose compliquée d'endocardite fœtale ou simplement d'hypoplasie pulmonaire exagérée ? Cette hypothèse peut s'appuyer sur ce fait que les troubles nutritifs et arrêts de développement de la cyanose sont évidemment congénitaux tandis que l'endocardite, indiscutable puisque les faits le démontrent, ne survient qu'accidentellement et pourrait manquer. Rien ne nous empêcherait d'admettre cette hypothèse si ce n'est l'état du sang. Dans la chlorose il manque de ses éléments anatomiques et suffit à peine à la nutrition, dans la cyanose les globules sont en nombre exagéré, la richesse en hémoglobine est extrême.

Une nouvelle hypothèse purement gratuite peut y répondre. La chlorose n'est pas une maladie du sang mais une maladie diathésique, le trouble de la nutrition est originel et ce serait parceque la nutrition est ralentie que l'organisme n'ayant plus besoin que d'une minime quantité d'agents oxydants, le nombre des globules et l'hémoglobine diminuent. Leur diminution serait un phénomène d'adaptation analogue à celui qui se produit en sens inverse dans la cyanose.

Ceci admis, nous pourrions dire : que la chlorose et la cyanose ne sont qu'une seule maladie. La première est la maladie type, la seconde est la maladie compliquée soit d'endocardite fœtale, soit d'une extrême hypoplasie de l'artère pulmonaire.

CONCLUSIONS

1° La cyanose n'est pas un ensemble de symptômes correspondant à des affections cardiaques diverses : c'est une maladie congénitale constituée par un trouble de nutrition originel.

2° Dans sa marche, deux choses principales sont à considérer : l'affection congénitale et une endocardite survenant pendant le cours de la vie intrautérine. Les lésions cardiaques dépendent non d'arrêts de développement, mais de l'endocardite car les faits ont prouvé l'existence de celle-ci.

3° Les symptômes s'expliquent par les troubles circulatoires que cause l'obstacle à la circulation pulmonaire. Cet obstacle varie, c'est tantôt le rétrécissement de l'artère pulmonaire, tantôt l'hypoplasie de ce vaisseau.

L'hypoplasie artérielle a, dans la production de la cyanose, une importance qui ne lui avait pas été donnée jusqu'ici.

Les communications entre les deux cœurs n'ont au contraire aucun rôle dans sa production, leur rôle unique est de rétablir la circulation générale.

4° L'hyperglobulie est un effet et non une cause de la cyanose.

Elle peut manquer, mais souvent elle apparaît en même temps que s'aggravent les autres symptômes. Lorsqu'elle augmente régulièrement elle serait d'un pronostic fatal.

5° L'état de la rétine dans la maladie bleue mérite d'être étudié, on y trouve les vaisseaux avec tous les caractères que leur donne la cyanose : l'hypoplasie et la congestion capillaire.

6° La cyanose considérée comme entité morbide doit être placée à côté de la chlorose. Ces deux affections à part la gravité des symptômes et l'intensité des lésions ont trop de caractères communs pour être séparées et nous pouvons déjà énoncer cette hypothèse que :

La cyanose et la chlorose ne sont qu'une même maladie. La cyanose, c'est la chlorose compliquée depuis la vie intrautérine, d'une endocardite fœtale ou d'une atélectasie trop considérable de l'artère pulmonaire.

BIBLIOGRAPHIE

- Senac.** — Traité du cœur, 1749.
- Morgagni.** — Recherches anatomiques sur les causes des maladies
lettre 17^e, 1752.
- Ramseru.** — Mémoire à la Société royale de médecine, 1789.
- Maillot.** — Mémoire à la Société de médecine de Strasbourg, 1807.
- Corvisart.** — Essai sur les maladies et lésions organiques du
cœur, 1811.
- Larc.** — Dictionnaire des sciences médicales, 1812.
- Cintrac.** — Thèse de Paris, 1814.
- Hartmann.** — Dissertio de cyanosi ejusque cura. Vienne, 1817.
- Gintrac.** — 1824, Mémoire à l'Académie de médecine.
- Ferrus.** — Première édition du dictionnaire de médecine, 1823.
- Louis.** — Archives de médecine, 1823.
- Horner.** — Dissertatio de cyanosi, Munich, 1813.
- Bouillaud.** — *Nouveau journal de médecine*, 1825.
- Deguisse.** — Thèse de Paris, 1843.
- Strehler d'Erlangen.** — *Gaz. médicale de Paris*, 1850.
- Pize.** — Thèse de Paris, 1854.
- Cruveilhier.** — Traité d'anatomie et pathologie générale, 1855.
- Le Page.** — Thèse de Paris, 1858.
- Rokitansky.** — Société anatomique, 1868.
- Gintrac fils.** — Article cyanose : nouveau dictionnaire de médecine, 1869.
- Raymond.** — Article : maladies du cœur, menu ouvrage.
- Alvarenga.** — 1870, *Gaz. médicale de Paris*.
- Landouzy.** — 1872, Société anatomique.

- Salmon.** — Thèse de Paris, 1872.
- Guillon.** — Thèse de Paris, 1872.
- Friedreich.** — Traité les maladies du cœur, 1873.
- Bonnel.** — Thèse de Paris, 1875.
- Jaccoud.** — Traité de Pathologie interne, 1877.
- P. Franc.** — Association française pour l'avancement des sciences, 1878.
- Roger.** — Académie de médecine, 1879.
- Grancher.** — Dictionnaire Encyclopédique, 1880.
- Feréol.** — Société médicale des hôpitaux; 11 mai 1881.
- C. de Gassicourt.** — Traité clinique des maladies de l'enfance, 1883.
- Constantin (Paul).** — Traité des maladies du cœur, 1887.
- J. Simon.** — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1888.
- Duroziez.** — *Union médicale*, Paris 1888.
- Loveron et Tessier.** — Traité de Pathologie interne, 1889.
- Bard et Cutillet.** — *Revue de médecine*, 1889.
- Krekl.** — *Deutsch. Archiv. fur Klinische medic.*, 1889.
- Fireht de Liege.** — De la circulation à travers le trou de Botal chez l'adulte, 1890.
- Charrin et Lenoir.** — Société de Biologie, nov. 90.
- Dieulafoy.** — Manuel de pathologie interne, 1890.
- Guttman.** — Société de médecine berlinoise, 25 nov. 91.
- Duroziez.** — Société des maladies du cœur, 1891.
- Moore.** — Société pathologique de Londres. 2 fév. 92.
- A. Vaquez.** Compte rendu, Société Biologie, 92.
- Petit.** — Traité de médecine de MM. Charcot et Bouchard, article cyanose, 1893.
- M. Vaquez.** — Manuel de médecine de M. Debove et Achard. Article rétrécissement pulm. 1894.
- MM. Despine et Picot.** — Maladies de l'enfance, 1894.
- Lépine.** — Archives de médecine expérimentale et d'anatomie pathologique, juillet 1894.

Jarigueiz. — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*,
Paris 1894.

Variot. — Note sur l'hyperglobulie : Société de médecine des hôpi-
taux de Paris, janvier 1893.

P. Mari. — Société médicale des hôpitaux de Paris 1891.

Hayem. id.

Vu : le Doyen,

BROUARDEL.

Vu le Président de la thèse :

F. DEBOVE.

Vu et permis d'imprimer,

Le vice-recteur de l'Académie de Paris,

GRÉARD.

